FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1962

THÈSE

N° 409

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'UNIVERSITE

par

Govind SHIRWALKER

né le 4 Juillet 1927, à BOMBAY (Inde)

Présentée et soutenue publiquement le :

A PROPOS D'UN CAS DE PERIOSTOSE ISOLEE

Président : M. BARIETY, Professeur

ÉDITIONS A. G. E. M. P. — 8, RUE DANTE - PARIS-Ve

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1962

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'UNIVERSITE

par

Govind SHIRWALKER

né le 4 Juillet 1927, à BOMBAY (Inde)

Présentée et soutenue publiquement le :

A PROPOS D'UN CAS DE PERIOSTOSE ISOLEE

Président : M. BARIETY, Professeur

ÉDITIONS A. G. E. M. P. — 8, RUE DANTE - PARIS-Ve

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

1-2-1962

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Aubin (A.), Bénard (H.), Bulliard (H.), Cadenat (F.), Chabrol (E.), Champy (C.), Debré (R.), Fey (B.), Gastinel (P.), Halphen (E.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Lantuejoul (P.), Laroche (G.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Mathieu (P.), Mocquot (P.), Mondor (H.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonguet (P.), Olivier (E.), Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutaillis (D), Quénu (J.), Richet (C.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.).

DOYEN . . . . . Léon BINET.
Membre de l'Institut

1er ASSESSEUR . . . . . Jean VERNE
2e ASSESSEUR . . . . . Gaston CORDIER

I. — PROFESSEURS

1° CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
Anatomie pathologique	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.) / SCHAPIRA (G.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Embryologie	GIROUD (A.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie (Lariboisière)	N...
Histologie	VERNE (J.)
Hygiène et médecine préventive	JOANNON (P.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale	PIEDELIÈVRE (R.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	GALLIARD (H.)
Pathologie chirurgicale	HUGUIER (J.)
Pathologie exotique	LAVIER (G.)
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	MILLIEZ (P.)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	BOUDIN (G.)
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)
Physiologie	BINET (L.) / BARGETON (D.)
Physiologie et pathologie obstétricale	LEPAGE (F.)
Physique médicale	DOGNON (A.) / DJOURNO (A.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	N...
Thérapeutique	CONTE (M.)

b) Professeurs à titre personnel :

Biochimie médicale	DESGREZ (P.) / POLONOVSKI (J.)
Biologie médicale	BOURLIÈRE (F.)
Embryologie	TUCHMANN (H.)
Hygiène et médecine préventive	DEPARIS (M.)
Parasitologie	BRUMPT (L.-C.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
Pharmacologie	LÉVY (Mlle J.)
Physiologie	PARROT (J.)
Physique médicale	KELLERSHOHN (L.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)	REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)	NOUQUIN (M.)
Cliniques chirurgicales — Beaujon	LORTAT-JACOB (J.-L.)
Cochin	LEGER (L.)
Hôtel-Dieu	PATEL (J.)
Pitié	GORDIER (G.)
Saint-Antoine	GOSSET (J.)
Salpêtrière	SICARD (A.)
Tenon	OLIVIER (Cl.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants Malades)	FÈVRE (M.)
Clinique chirurgicale orthopédique et réparatrice (Cochin)	MERLE d'AUBIGNÉ (R.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)	GAUDART d'ALLAINES (F. de)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laennec)	MATHEY (J.)
Clinique endocrinologique (Pitié)	DECOURT (J.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades)	LAMY (M.)
Clinique gynécologique (Broca)	FUNCK-BRENTANO (P.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)	DEGOS (R.)
Clinique des maladies des Enfants (Enfants-Malades)	CATHALA (J.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)	DELAY (J.)
Cinique des maladies métaboliques (Necker)	HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)	MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	CASTAIGNE (P.)
Cliniques médicales — Boucicaut	LENÈGRE (J.)
Broussais	SOULIÉ (P.)
Cochin	JUSTIN-BESANÇON (L.)
Cochin	BROUET (G.)
Hôtel-Dieu	BARIÉTY (M.)
Lariboisière	SÉZE (S. de)
Pitié	DREYFUS (G.)
Saint-Antoine	KOURILSKY (R.)
Clinique médicale d'hydrologie thérapeutique et climatologie (Bichat)	DEBRAY (C.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	GENNES (L. de)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	GARCIN (R.)
Cliniques obstétricales — Baudelocque	LACOMME (M.)
Foch (Suresnes)	MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	RENARD (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	LELONG (M.)
Clinique de pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	MARIE (J.)
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laennec)	BERNARD (E.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	COSTE (F.)
Clinique stomatologique (Pitié)	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	ROUX (M.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	LEMAIRE (A.)
Clinique toxicologique	GAULTIER (M.)
Clinique traumatologique	PADOVANI (P.)
Séméiologie médicale	DOMART (A.)
Séméiologie et clinique chirurgicales	FOILLEUX (F.)
Clinique urologique (Necker)	COUVELAIRE (R.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	TURPIN (R.)

b) Professeurs à titre personnel :

Médecine	BOUR (H.)
	LHERMITTE (F.)
	PEQUIGNOT (H.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGRÉGÉS ET MAITRES DE CONFÉRENCES - AGRÉGÉS

	MM.
Anatomie	CABROL (C.) COUINAUD (C.) GILLOT (C.) OLIVIER (G.)
Anatomie pathologique	GAUTHIER-VILLARS (Mlle P.) pr. s. ch. ABELANET (R.) BUSSER (F.) CHOMETTE (G.) GOUYGOU (Ch.), m. conf. NEZELOFF (Ch.) ORCEL (L.) PAILLAS (J.)
Anesthésiologie	KERN (E.) VOURC'H (G.)
Bactériologie	BARBIER (P.) CHRISTOL (D.) LE MINOR (L.) TOURNIER (P.)
Biochimie médicale	BAILLIEU Et. m. conf. BOURILLON (R.) CARTIER (P.) DREYFUS (J.-Cl.) GONNARD (P.) KRUH (J.) JEROME (H.)
Biologie appliquée à l'Education Physique et aux Sports	PLAS (F.)
Carcinologie	BOIRON (M.) DENOIX (P.) MATHE (G.) SELIGMANN (M.)
Dermato-Syphiligraphie	CIVATTE (J.) DUPERRAT (B.)
Electro-Radiologie	LEDOUX-LEBARD (G.)
Hématologie	BESSIS (M.) BILSKI-PASQUIER (G.) DAUSSET (J.) DUHAMEL (G.)
Histologie	COUJARD (R.), pr. s. ch. MAROIS (M.) RACADOT (J.)
Hydrologie	BESANÇON (F.) CORNET (A.)
Hygiène	BOYER (J.) pr. s. ch. BLANCHER (G.) CORRE-HURST (Mme L.) SAPIN-JALOUSTRE (H.)
Maladies infectieuses	BASTIN (R.) DUPONT (V.)
Médecine légale	DERCBERT (L.), pr. s. ch. FOURNIER (E.) GUENIOT (M.) HADENGUE (A.)
Médecine du travail	ALBAHARY (C.)
Neuro-chirurgie	PERTUISET (B.)
Obstétrique	GRANJON (A.) HERVET (E.) LE LORIER (G.) LEVY (J.) MORIN (P.) MUSSET (R.) ROBEY (M.) SENEZE (J.) SUREAU (C.) THOYER-ROZAT (J.)
Ophtalmologie	BRÉGEAT (P.) DUBOIS (A.) SARAUX (H.)

	MM.
Orthopédie	JUDET (R.) MEARY (R.) POSTEL (M.) RAMADIER (J.)
Oto-rhino-Laryngologie	DEBAIN (J.) PIALOUX (P.)
Parasitologie	GOLVAN (Y.) LAPIERRE (J.)
Pathologie chirurgicale	BARCAT (J.) BINET (J.-P.) CAUCHOIX (J.) CERBONNET (G.) CHATELIN (C.-L.) DUBOST (Ch.) DUBOST (Cl.) FAUREL (J.) FLABEAU (F.) GARBAY (M.) GARNIER (H.) (Cl. de) GAUDART-d'ALLAINES GERMAIN (A.) LATASTE (J.) LEVEQUE (B.) LOYGUE (J.) MERCADIER (M.) NATALI (J.) PELLERIN (D.) PERROTIN (J.) ROBERT (H.) THOMERET (G.)
Pathologie exotique	SCHNEIDER (J.)
Pathologie expérimentale	BENHAMOU (J.-P.) BERTHAUX (P.) BOIVIN (P.) CROSNIER (J.) HARTMANN (L.) LŒPER (J.) MAURICE (J.) MIKOL (Cl.) RICHET (G.)
Pathologie médicale	AUSSANNAIRE (M.) BOUVIER (J.) BOUVRAIN (Y.) BRICAIRE (H.) BRISSAUD (H.) BROCARD (H.) BUGE (A.) CATINAT (J.) CHRÉTIEN (J.) COBLENTZ (B.) CONTAMIN (F.) COURY (C.) ÉTIENNE (J.-P.) FREZAL (J.) FRITEL (D.) HENNEQUET (A.) HIMBERT (J.) HOUSSET (E.) LAROCHE (Cl.) LESOBRE (R.) MACREZ (C.) MOREAU (L.) NICK (J.) ROYER (P.) TOURNEUR (R.) WOLFROMM (R.)
Pédiatrie-Puériculture	JOSEPH (R.) LAPOURCADE (J.) LEPERCQ (G.) MANDE (R.) MOZZICONACCI (P.) POLONOVSKI (C.) ROSSIER (A.) VIALATTE (J.)

	MM.
Pharmacologie	BOISSIER (J.) LECHAT (P.)
Physiologie	BARRES (G.) DEJOURS (P.) DURAND (J.) GIRARD m. conf. HUGELIN (A.) SCHERRER (J.)
Physique médicale	CHANTEUR (J.) COUCHET (L.), m. conf. pr. s. ch. GREMY (F.) m. conf. MILHAUD (G.) PELLERIN (P.) ROUCAYROL (J.-Cl) TUBIANA (M.) m. conf.
Pneumo phtisiologie	KREIS (B.) MEYER (A.) RENAULT (P.)
Psychiatrie	TRÉLHOT (P.)
Psychiatrie infantile	DENIKER (P.) DUCHE (D.) FLAVIGNY (H.) LAPRESLE (J.)
Rhumatologie	DELBARRE (F.)
Stomatologie	CERNEA (P.) CHAPUT (Mme A.) m. c. agr. GRELLET (M.)
Thérapeutique	CHASSAGNE (P.) LAMOTTE (M.) MARCHE (J.)
Urologie	AUVERT (J.) MOULONGUET (A.) QUENU (L.)

III. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE à titre permanent.

	MM.
Anatomie	DEBEYRE (J.)
Clinique chirurgicale	ABOULKER (P.) ARFLINK (A.), pr. s. ch. VERNE (J.-M.)
Clinique médicale	PERRAULT (M.) RAMBERT (P.) THIEFFRY (S.)
Clinique obstétricale	GRASSET (J.) MAYER (M.)
Clinique ophtalmologique	DESVIGNES (P.) OFFRET (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique	MADURO (R.)
Clinique pédiatrique et puériculture	LAPLANE (R.)
Clinique psychiatrique	BARUK (H.)
Clinique urologique	KUSS (R.)

IV. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

Bactériologie . . . . . HAUDUROY (P.) Pr. s. ch.

Pathologie chirurgicale . . . . . RUDLER (J.) Pr. s. ch.

V. - CHARGÉS DE COURS D'HYGIÈNE SCOLAIRE ET UNIVERSITAIRE

BOLTANSKI (E.)
LAUNAY (C.)

Secrétaire général de la Faculté . . . . . M. LENA (J.)

Secrétaire principal . . . . . Mlle CHAINTREUIL (G.)

Conservateur en Chef de la Bibliothèque .
Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine . . . . . M. le Docteur HAHN (A.)

Conservateur . . . . . Mlle DUMAITRE (P.)

Bibliothécaires . . . . . Mmes CONTET (J.), FORGET (F.), Mlles LAURENT (H.), LE NOIR (G.), QUIÉVREUX (E.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MEMOIRE DE MON PERE

A MA MERE

A MON FRERE

A MA SOEUR

A TOUS MES CAMARADES D'INTERNAT ET DE FACULTE.

A Monsieur le Professeur M. BARIETY

Professeur de Clinique Médicale à la Faculté
de Médecine de Paris

Médecin-Chef du Centre de Pneumo-Phtisiologie
de l'Hôtel-Dieu

Membre de l'Académie Nationale de Médecine

Commandeur de la Légion d'Honneur

Qui nous a fait le grand honneur
d'accepter la présidence de cette thèse,

Avec nos sentiments les plus respectueux.

A Monsieur le Docteur Cl. RENAUD

Ancien Chef de Clinique à la Faculté

Médecin-Chef de l'Hôpital-Hospice de Gônesse

Qui a bien voulu nous guider dans l'élaboration de cette thèse.

En témoignage de notre profonde reconnaissance.

A Messieurs les Membres de notre Jury

A nos Maîtres de l'Ecole Nationale de Médecine de TOURS

A nos Maîtres de l'Ecole Nationale de Médecine de CAEN

INTRODUCTION

Depuis la description classique de Pierre Marie en 1890, la littérature médicale consacrée à l'étude de l'ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique et de ses variantes cliniques s'enrichit continuellement.

Nous nous limitons ici volontairement à l'étude d'une forme particulière qui nous intéresse : la périostose isolée. Dans ce but, nous avons sélectionné quelques observations récentes et un cas que nous avons eu personnellement l'occasion d'étudier dans le service du Docteur Renaud à l'hôpital de Gônesse.

Certes, l'existence de la périostose isolée a déjà été démontrée. Sa place dans la longue chaîne des dysacromélies d'origine thoracique a été bien précisée dans les travaux récents des Professeurs Bariéty et Coury. Nous nous proposons seulement de souligner l'intérêt et l'importance de ces anomalies osseuses qui demandent à être systématiquement recherchées.

HISTORIQUE

En 1890, Pierre Marie isolait du groupe confus des acromégalies un nouveau syndrôme qu'il appela "ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique". A la même époque, Bamberger étudiait en Allemagne les manifestations osseuses chez des sujets atteints d'affections pulmonaires et cardiaques chroniques.

La description radiologique du syndrome fut donnée en 1920 par Renon et Geraudel qui décrivèrent l'affection osseuse sous le nom d'"ostéite engaınante des diaphyses". Le syndrome radiologique fut étudié par la suite par Sainton, Darbois et Luton (1923) et par Ch. Lasserre (1932) qui proposa l'expression "périostose engaınante acromélique". Citons les travaux notables de Léri, Layani et Pottier (1925), de de Seze et Gueguen (1945), de Gros (1950), de MM. Bariéty et Coury (1950).

Depuis 1946, MM. Bariéty et Coury ont réuni en un même groupe l'hippocratisme digital simple, l'O.A.H.P. et les états intermédiaires sous la dénomination de "dysacromélies". En 1950, les mêmes auteurs ont démontré l'existence des formes dégradées et inapparentes des dysacromélies d'origine thoracique.

Les observations ayant rapport aux formes latentes et isolées de périostose sont peu fréquentes (Desgrez et Besson, 1948 ; Bariéty et Coury, 1950 ; Vogel, Blumenfeld et Gutner, 1955 ; Pattison, Toledo, Beck et Miller ; R. Huguenin et Fauvet, 1955 ; Lévi-Valensi, Dalet et Migueres, 1957 ; Diamond, 1959).

OBSERVATION

BER... (François), cinquante-neuf ans, est admis le 3 mai 1960 pour une altération de l'état général et des signes fonctionnels respiratoires.

Il n'y a rien à noter dans ses antécédents personnels ou familiaux. L'anamnèse révèle un tabagisme modéré : 10 cigarettes par jour.

Le début clinique paraît se situer dans les premiers mois de 1960, marqué essentiellement par une symptomatologie pulmonaire et par des troubles de l'état général.

Depuis janvier 1960, l'altération de l'état général est manifeste : asthénie, anorexie, amaigrissement, état subfébrile, la température oscillant autour de 38°, et un syndrome thoracique s'installe progressivement caractérisé par de la toux quinteuse sans expectoration, de la dyspnée d'effort et un point de côté à la base droite.

La découverte d'une opacité latéro-cardiaque droite à l'examen radioscopique et une élévation de la vitesse de sédimentation globulaire entraînent son hospitalisation le 3 mai 1960.

L'examen à l'entrée est orienté par les signes pulmonaires qui sont au premier plan.

SYNDROME THORACIQUE

Toux avec expectoration purulente ; point de côté douloureux à la base droite ; dyspnée modérée.

L'examen physique permet de constater une matité de la base droite, avec silence respiratoire et conservation des vibrations vocales.

La recherche répétée de bacilles de Koch dans l'expectoration à l'examen direct aussi bien qu'après homogénéisation est négative.

L'examen radiologique (8 mai 1960) permet de voir une condensation dense, peu homogène, mal systématisée, intéressant le lobe moyen et le segment antérieur du lobe inférieur droit. En outre, on note une dissémination réticulo-nodulaire de la moitié inférieure du champ gauche et d'une notable partie du lobe supérieur droit.

Les tomographies (14 mai 1960) mettent en évidence un bloc d'opacité très dense occupant toute la moitié inférieure du champ droit. On ne peut distinguer d'adénopathie hilaire.

EXAMEN GENERAL

Lors de son admission dans le service, le malade est fébrile. L'état général est peu satisfaisant ; l'amaigrissement est important, 11 kgs., depuis janvier 1960. L'auscultation cardiaque ne révèle aucune anomalie. Le foie, la rate, le système uro-génital sont normaux ; pas d'adénopathie périphérique perceptible.

Il n'y a aucun trouble notable du système nerveux. La sensibilité est normale. Il n'y a pas de diminution de la force musculaire des membres. Les réflexes tendineux sont normaux, ainsi que les réflexes pupillaires à la lumière et à l'accommodation.

Les examens humoraux donnent les résultats suivants :

Hémogramme :

Globules rouges	4.300.000
Globules blancs	12.600
Hémoglobine	71 %
Valeur globulaire	0,85
Polys neutres	62 %

Vitesse de sédimentation globulaire 59-94
Urée sanguine ..... 0,25 g. p. 1000
Glycémie ..... 0,93 g. p. 1000
Cholestérolémie ..... 1,85 g. p. 1000
Absence de sucre et d'albumine dans les urines.

Devant un tel tableau clinique et radiologique on demande une bronchoscopie.

EXAMEN BRONCHOSCOPIQUE.- (Prof. Agr. Paillas, 11 mai 1960) :

L'éperon trachéal est épais et aplati. Dès l'orifice lobaire supérieur droit, les bronches droites sont rétrécies et leur paroi est très épaisse. On arrive à pénétrer jusqu'à environ la hauteur de l'orifice lobaire moyen ; on ne voit aucun bourgeon.

ASPIRATION BRONCHIQUE (16 mai 1960) :

Les produits aspirés sont très abondants et constitués par du sang, du mucus et des cellules bronchiques. On trouve aussi un fragment de parenchyme pulmonaire anthracosique et scléreux ; dans ce tissu fibreux existent des amas de cellules à noyau chromophile et irrégulier constituant des éléments néoplasiques.

Le 24 mai, la découverte d'une petite tuméfaction sous-cutanée, indurée et indolore, mobile sur les plans profonds, dans la région pré-tibiale droite incite à faire une radiographie des os de la jambe droite. Le chiché révèle une périostose importante des os de la jambe droite. On pratique ensuite un examen radiologique du squelette qui met en évidence une périostose diffuse des os longs des membres respectant les épiphyses et les articulations.

On note principalement :

- manchon périosté épais recouvrant toute la diaphyse des tibias, séparé du corps de l'os primitif par un liséré clair ;

- gaine périostée régulière intéressant la diaphyse des péronés ;
- périostose engaînante intéressant les diaphyses fémorales avec prolifération "en crête" au tiers inférieur ;
- épaississement irrégulier de la corticale des os de l'avant-bras ; bavures périostées et prolifération "en crête" au tiers inférieur du cubitus et à la partie supérieure du radius ;
- les humérus normaux ;
- images très discrètes de décollement périostée intéressant les métacarpiens des deux mains ; l'intégrité des phalanges,
- le bassin et le rachis radiologiquement indemnes.

L'examen ostéo-articulaire révèle une conservation parfaite de la mobilité articulaire et l'absence de gonflement ou de phénomènes douloureux. Les régions mammaires sont rigoureusement normales. On ne note aucun hippocratisme, aucune anomalie morphologique des extrémités. Il n'y a pas de troubles neuro-sympathiques aux extrémités distales des membres.

Nouveau bilan humoral, le 30 mai :

L'examen hématologique montre une hyperleucocytose importante qui s'est accentuée pendant l'hospitalisation.

Vitesse de sédimentation globulaire : 34-63

Dosage de phosphatase alcaline : 1,6 U. Bod.
acide : 4,8 U. King.

EVOLUTION

L'évolution de la maladie se poursuit inexorable. Malgré une antibiothérapie intensive la fièvre persiste autour de 38°. L'état pulmonaire s'aggrave à bas-bruit. La dyspnée s'accentue progressivement ; les expectorations d'abord minimes deviennent plus abondantes et striées de sang.

L'état général décline lentement ; le malade a perdu 5 kgs.600 pendant un mois d'hospitalisation. Il est décédé le 3 juin dans un tableau de cachexie. Il n'a pas été possible de faire l'autopsie.

EN RESUME

Cinq mois après le début clinique d'un cancer broncho-pulmonaire caractérisé uniquement par des signes thoraciques, constatation de lésions périostées importantes et très nettes, découverte fortuite d'un examen radiologique des membres inférieurs.
Le syndrome périphérique reste cliniquement silencieux pendant toute son évolution avec absence d'hippocratisme, d'anomalies morphologiques des extrémités et de tout élément articulaire douloureux aussi bien que fluxionnaire.

Le syndrome périosté est très net, à topographie bilatérale, intéressant principalement les os de la jambe et de l'avant-bras et les fémurs. Les régions mammaires sont normales.
Décès par cachexie.

LA PERIOSTOSE ISOLEE

Nous décrivons sous ce titre un syndrome osseux, d'expression purement radiologique, survenant chez des sujets adultes atteints de lésions pulmonaires chroniques. Cette affection, peu commune, est révélée généralement fortuitement.

ETIOLOGIE

La périostose isolée est presque toujours satellite d'une affection thoracique.

Dans la très grande majorité des cas, elle relève d'une étiologie cancéreuse. La fréquence des cancers broncho-pulmonairess primitifs est très élevée. Selon MM. Bariéty et Coury, les tumeurs seraient en cause dans 83 p. 100 des cas et les affections non-tumorales dans 17 p. 100 des cas. Ces auteurs citent trois cas de périostose isolée due à un cancer pulmonaire primitif et un cas dû à des métastases pulmonaires d'un cancer rectal.
R. Huguenin et Fauvet signalent l'apparition des lésions périostées chez un sujet porteur d'une récidive d'un épithélioma malphigien de la bronche lobaire supérieure. Lévi-Valensi, Dalet et Migueres rapportent une observation où la lésion causale était un cancer broncho-pulmonaire. Le cas de Vogel, Blumenfeld et Gutner concernait une tumeur maligne du poumon. Dans celui de Pattison, Toledo, Beck et Miller, l'affection tumorale en cause était un adéno-carcinome. Dans notre observation personnelle, le point de départ était un cancer apparemment primitif du poumon.

Les mésothéliomes pleuraux viennent rarement en cause. MM. Bariéty et Coury en rapportent une observation d'une forme maligne multinodulaire avec métastases pulmonaires.

La périostose isolée s'observe moins souvent dans les affections thoraciques non-tumorales.

Un cas signalé par MM. Bariéty et Coury était dû à un abcès du poumon.

Quelques manifestations de périostose latente relèvent d'une étiologie tuberculeuse. Cependant, l'intervention de la tuberculose pulmonaire paraît très rare. La série de Desgrez et Besson comporte trois cas de périostose larvée localisée aux phalanges chez des tuberculeux bilatéraux.

La coëxistence du syndrome périosté et d'un dysfonctionnement endocrinien notamment une gynécomastie a été constatée par plusieurs auteurs. Diamond a vu récemment des manifestations périostées associées à un myxoedème prétibial après intervention chirurgicale pour hyperthyroïdie.

SYNDROME PERIOSTE

La périostose isolée détermine un syndrome latent qui s'exprime uniquement sur le plan radiologique. Elle ne se traduit par aucune manifestation clinique distale. Les signes radiologiques ne sont pas superposables aux signes fonctionnels ou physiques superficiels.

La périostose détermine deux types d'altérations osseuses : la prolifération du périoste engaînant les diaphyses et la raréfaction osseuse.
Les lésions périostées portent exclusivement sur les diaphyses des os longs des membres, respectant les épiphyses et les articulations. La région juxta-épiphysaire est le siège d'élection.

Les altérations périostées peuvent être très discrètes et d'interprétation difficile dans les formes frustes ou à la période initiale. Elles sont, cependant, toujours caractéristiques et ressemblent à celles de l'O.A.H.P. dans sa forme complète.
Les lésions, généralement bilatérales et symétriques, prédominent assez souvent du côté de la tumeur thoracique.

Le diagnostic repose essentiellement sur les signes radiologiques caractérisés par la présence d'une réaction périostée dont il convient de rappeler les différents types :

La réaction périostée peut intéresser de brefs secteurs du périoste ou porter sur l'ensemble de la diaphyse donnant un aspect en manchon, le plus souvent séparé du corps de l'os ancien par un espace clair. A une période tardive, on peut voir un aspect feuilleté par apposition de mince couches successives.
Parfois, on voit une prolifération irrégulière en forme de crêtes ou de bavures au contact de la corticale.
Ces images de prolifération périostée sont moins opaques que l'os normal sous-jacent.
On peut voir la présence des différentes variétés chez un même sujet. L'intensité de la réaction périostée est très inconstante et semble être indépendante de la nature de l'affection tumorale en cause.

La périostose débute le plus souvent au niveau des os de la jambe et de l'avant-bras (c'est le cas de notre malade). Les os de la main et du pied - phalanges, métacarpiens et métatarsiens - peuvent être également atteints au début de l'affection. La périostose siège moins souvent sur les fémurs et les humérus. Les autres pièces du squelette sont toujours respectées.

EVOLUTION

Le délai séparant l'installation du syndrome périosté des premiers signes thoraciques paraît très variable.
La périostose peut n'apparaître qu'à une période tardive au cours de l'évolution d'une affection thoracique (obs. de Huguenin et Fauvet ; notre obs.). Dans quelques cas, l'anomalie osseuse peut précéder le début des symptômes thoraciques et est révélatrice (obs. de Desgrez et Besson ; obs. de Bariéty et Coury).
Ailleurs, la périostose peut constituer le seul élément dysacromélique dans le tableau initial évoluant plus tard vers un tableau d'O.A.H. typique (cas de Vogel, Blumenfeld et Gutner).

L'évolution de la périostose est parallèle à celle de l'affection thoracique en cause. Elle est progressive et se fait par poussées successives.

Les lésions osseuses s'améliorent sous l'influence du traitement de la maladie causale. L'exérèse chirurgicale des tumeurs intra-thoraciques paraît être la meilleure condition de disparition des anomalies osseuses. Toutefois, les images radiologiques semblent très inconstamment modifiées. La régression des lésions ostéo-périostées est généralement partielle et tardive. Celles-ci risquent de devenir invétérées si la guérison pulmonaire tarde trop.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Les lésions histologiques ont été étudiées par Arnold (1891), Crump (1929), Louyot et Castelain (1941), Bariéty et Coury (1950), Gall, Bennett et Bauer (1951), Lamache et Bourel (1956).

Siège

La périostose est localisée aux os longs s'étendant des régions juxta-épiphysaires vers la diaphyse. La réaction périostée est surtout marquée dans deux régions principales : dans le voisinage des surfaces articulaires et au niveau des insertions des fascias et des membranes inter-osseuses (Lamache, Houard, Bourel et Lanchon). Les surfaces articulaires sont respectées.

Aspect macroscopique

Le manchon ostéo-périosté présente une structure irrégulière et rugueuse. Il a un aspect sombre et rouillé (Lamache et Houard). Les gaînes périostées ne sont pas soudées à l'os sous-jacent qui est poreux et décalcifié. A la coupe, l'os manifeste une image "en cocarde" (Louyot et Castelain).

Etude histologique

Les lésions ostéo-périostées sont déterminées par un double processus caractérisé par une néoformation osseuse avec ostéoporose et une périostite. Il convient d'étudier les lésions histologiques sur une coupe diaphysaire transversale.

Dans l'os primitif, la moëlle centrale manifeste une atteinte discrète ou un aspect normal avec une réaction fibro-adipeuse.

Le tissu compacte est le siège d'une ostéoporose dans sa partie interne. Sa partie externe est altérée profondément par une ostéite raréfiante. On voit un élargissement des canaux de Havers avec la présence des ostéoblastes. Des ostéoclastes s'observent sur le bord des travées. L'os manifeste un aspect spongieux (Louyot et Castelain).

L'os de nouvelle formation se trouve entre l'os primitif et le périoste congestionné. Le manchon d'os néoformé, d'épaisseur variable, continue parfois insensiblement avec l'os ancien ou il en est séparé par une fente conjonctivo-adipeuse lâche (Lamache et Bourel).
On lui reconnaît trois zones (Renon et Geraudel) ; la couche périphérique, congestionnée et riche en cellules et fibres conjonctives : la couche moyenne, où l'os nouveau est à maturité et où l'on voit la présence des myéloplaxes à plusieurs noyaux (Loyot et Castelain) ; la couche interne, constituée de l'os ancien recouvert par l'os néoformé de la couche moyenne. Les canaux de Havers se disposent perpendiculairement au grand axe de l'os dans la couche externe, et non parallèlement, comme dans la couche centrale (Lawford Knaggs).

Le périoste qui est normalement constitué de tissu fibreux dense devient épaissi et manifeste une réaction inflammatoire intense caractérisée par la présence d'une infiltration de cellules lymphocytaires principalement. Les lymphocytes se rassemblent en groupes dans les régions péri-vasculaires. En même temps, le périoste se divise en deux couches distinctes. La couche externe est plus dense, fibreuse et riche en cellules inflammatoires. La couche interne qui sert de matrice pour la néoformation osseuse est constituée d'un ou plusieurs rangs de cellules ovoïdes. La substance inter-cellulaire de cette couche, initialement oedémateuse, se transforme bientôt par le dépôt d'une matrice ostéoïde (Gall, Bennett et Bauer). Le périoste périphérique est le siège d'une vaso-dilatation intense. Cette hyper-vascularisation n'a pas été retrouvée toujours par Lamache et Bourel qui constatent, en outre, que l'infiltrat inflammatoire est extrêmement discret.

Les phénomènes locaux

Le phénomène histologique dominant paraît être l'hyper-vascularisation osseuse. Le stade initial est marqué par une vaso-dilatation intense et une raréfaction osseuse (Louyot et Castelain).

Il semble qu'il y ait un transfert calcique des zones profondes de l'os vers la région sous-périostée congestionnée. Une activité ostéoblastique intense édifie l'os de nouvelle formation.
Le tissu osseux nouveau se constitue couche par couche. La couche nouvellement formée est peu à peu détruite par activité ostéoclasique et par résorption. Ces phénomènes aboutissent à la constitution de strates concentriques d'os nouveau qui engaînent la diaphyse.

L'activité de la lésion ostéo-périostée semble être intermittente (Gall, Bennett et Bauer). Les os longs sont modifiés seulement en épaisseur, jamais en longueur (Fried).

DIAGNOSTIC

Le diagnostic de la périostose est habituellement facile. Il est parfois délicat au début de l'affection lorsque les lésions sont très discrètes. Il est alors difficile à leur accorder un caractère pathologique. Les formes légères sont aussi difficiles à reconnaître.

La périostose peut évoquer les lésions osseuses observées au cours de certaines affections de nature et de pronostic fort différents.

La maladie osseuse de Paget est caractérisée par l'augmentation de volume et la déformation des différentes parties du squelette.
Les os ont un aspect floconneux, constitué par un mélange de zones claires et de zones opaques irrégulièrement distribuées. Les bords de chaque os sont ouatés ; leur canal médullaire a disparu. Il n'y a pas de formation périphérique engaînante distincte de l'os ancien.

Dans la chiromégalie signalée par Charcot et Brissaud dans la syringomyélie, il existe une hypertrophie des mains et des doigts analogue à celle que l'on observe dans l'acromégalie.

La tumeur d'Ewing revête parfois une forme pseudo-ostéitique donnant sur les clichés un aspect très particulier, pagetoïde, de l'os, avec des stries longitudinales formées par de minces couches osseuses néoformées, disposées en

"pelure d'oignon". L'os atteint est ostéoporotique. L'affection frappe surtout les diaphyses des os longs ou les côtes chez des sujets jeunes.

La mélorhéostose, décrite par Léri, Joanny et Lièvre, ostéopathie extrêmement rare, découverte le plus souvent fortuitement, est caractérisée par l'unilatéralité des lésions et par un épaississement périostique des diaphyses des membres inférieurs. Les clichés montrent une hyperopacité osseuse s'étendant en larges bandes sur toute la longueur de l'os.

Dans le rachitisme à la période de déformation, les inflexions diaphysaires sont évidentes. Sur les clichés, on peut voir dans leur concavité une ombre épaisse, bordure d'os nouveau, réalisant une sorte d'hyperostose uniforme. Le rachitisme est caractérisé, en outre, par une irrégularité en dents de scie du cartilage de conjugaison, par un élargissement en "toit de pagode" de l'extrémité diaphysaire, par des incurvations juxta-épiphysaires et par une décalcification générale de l'os.

Au cours de certaines affections vasculaires telles que les varices et les artérites, les os de la jambe sont altérés et il n'est pas exceptionnel d'y observer une réaction périostée discrète. Les varices des membres inférieurs entraînant parfois des altérations bilatérales et symétriques, intéressant les diaphyses et les épiphyses qui ne sont pas indemnes. Les lésions ont, ici, une allure plus anarchique ; leur limite externe est plus irrégulière.

Les lésions radiologiques observées dans certaines périostites peuvent ressembler à la périostose.

Les images radiologiques de l'ostéite syphilitique révèlent parfois une perte de substance de l'os, irrégulière et entourée par des productions ostéophytiques. Dans d'autres cas, on voit une hypérostose en fuseau régulier et assez dure. Au tibia, on peut observer une déformation particulière à convexité antérieure d'aspect pseudo-rachitique. Les localisations de l'ostéite syphilitique ne sont pas très nombreuses. On note aussi l'existence d'autres stigmates de la syphilis. Les réactions sérologiques sont positives.

L'ostéite staphylococcique se traduit radiologiquement par l'ombre de l'abcès sous-périosté soulevant les parties molles symétriquement, par une décalcification diffuse de la région métaphysaire et plus tardivement par une réaction périostique qui se manifeste par une ombre linéaire doublant la corticale ou par quelques spicules discrètes. Elle se caractérise par une localisation circonscrite dans la région juxta-épiphysaire et par une évolution torpide vers la suppuration et la formation d'un séquestre.

La tuberculose osseuse, dans sa forme de spina-ventosa, s'observe au niveau des diaphyses de certains os longs. La réaction hypérostosante est importante. L'os soufflé par une cavité centrale, avec séquestration possible, est épaissi par des couches d'os nouveau d'origine périostique.

Les lésions de l'ostéopériostite typhique constituent un foyer superficiel et circonscrit. Elles se traduisent radiologiquement par une petite perte de substance corticale entourée par quelques ostéophytes discrets. L'ostéopathie atteint surtout les métaphyses des os longs chez l'enfant et les côtes chez l'adulte.

PLACE DE LA PERIOSTOSE ISOLEE DANS LE CADRE DES DYSACROMELIES

Nous rappelons que le syndrome d'ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique lorsqu'il est complet associe :

- une déformation hippocratique des ongles et des extrémités digitales et une augmentation de volume des extrémités des membres ;
- des phénomènes articulaires ;
- des altérations ostéo-périostées ;
- des troubles neuro-sympathiques et vaso-moteurs.

L'O.A.H.P. dans sa forme complète réalise le tableau classique du syndrome de Pierre Marie. Très souvent se manifeste une disproportion entre les diverses composantes de l'O.A.H.P. Son mode évolutif est aussi très variable. Il en résulte qu'il existe une longue chaîne des formes cliniques intermédiaires entre l'O.A.H. caractérisée et l'hippocratisme digital simple.

Nous adoptons ici la classification de MM. Bariéty et Coury :

- Formes dissociées ou frustes,
- formes incomplètes
- formes dégradées,
- formes associées, notamment à des manifestations endocriniennes ou à une pachydermie.

Ces diverses formes cliniques dans leur ensemble constituent les dysacromélies d'origine thoracique.

La périostose isolée représente la forme radiologique, cliniquement inapparente des dysacromélies d'origine thoracique. Il convient de ranger les formes latentes et isolées de périostose parmi les formes dégradées de l'O.A.H.P.

La place de la périostose dans la chaîne des dysacromélies est évidente.

"L'ostéite engaînante des diaphyses" constitue un des éléments principaux du syndrome de Pierre Marie. Le diagnostic de l'O.A.H.P. nécessite l'association des signes radiologiques de périostose.

Les images radiologiques de la périostose sont toujours typiques et comparables dans leur localisation et leur aspect à celles de l'O.A.H.P. dans sa forme complète.

La constitution de l'O.A.H.P. ne s'effectue pas toujours d'emblée. La périostose isolée peut constituer la première étape dans l'évolution d'un syndrome d'O.A.H.P. L'observation de Vogel, Blumenfeld et Gutner illustre très bien l'évolution de la périostose, initialement isolée, vers un tableau clinique typique d'O.A.H.

L'analogie entre la périostose isolée et l'O.A.H.P. est très étroite. La périostose, comme l'O.A.H.P., relève le plus souvent d'une étiologie tumorale. Les deux affections s'évoluent parallèlement à la maladie thoracique causale. L'apparition de l'anomalie osseuse, comme celle de l'O.A.H.P. peut être précoce et même révélatrice d'une pneumopathie latente (Desgrez et Besson). Elle constitue un signe de grande valeur en faveur de l'étiologie cancéreuse de la lésion thoracique causale.
Dans quelques cas, elle a permis de confirmer le diagnostic d'un cancer bronchopulmonaire difficile à établir (Vogel, Blumenfeld et Gutner ; Bariéty et Coury ; Lévi-Valensi, Dalet et Migueres).

Cette variété cliniquement inapparente de dysacromélies, quoique rare, n'est point exceptionnelle. Sur plus de 200 cas de différentes variétés de dysacromélies observées par MM. Bariéty et Coury, la périostose isolée représente 3 p. 100 de l'ensemble des dysacromélies. Comme l'ont remarqué Temple et Jaspin, les formes latentes seraient plus fréquentes si l'on les recherchait de façon systématique chez tous les sujets atteints de cancer pulmonaire.

FORMES CLINIQUES

Desgrez et Besson rapportent un cas où la découverte d'une réaction périostée localisée aux phalanges des deux mains sans anomalies articulaires fait penser à une manifestation d'O.A.H.P. et incite à rechercher une affection pulmonaire latente qui fut effectivement retrouvée : il s'agissait d'une tuberculose pulmonaire bilatérale.
Les mêmes auteurs ont radiographié 50 malades présentant une pneumopathie chronique en évolution depuis plus de trois ans.
Chez deux sujets, ils ont retrouvé des lésions osseuses analogues.

La découverte des anomalies osseuses évoque la nature maligne de la lésion thoracique en cause. Vogel, Blumenfeld et Gutner citent le cas d'un sujet chez qui les signes d'O.A. sont apparus deux mois après le début clinique d'une pneumopathie de nature mal déterminée.
L'apparition de douleur articulaire et d'hippocratisme incita à pratiquer un examen radiologique du squelette. La radiographie montra l'existence des lésions osseuses si nettes et étendues qu'il est très vraisemblable qu'elles sont restées longtemps cliniquement muettes. L'anomalie radiologique a permis de confirmer l'hypothèse d'une tumeur maligne du poumon, l'exploration clinique et radiologique des poumons n'ayant pas été concluante.

Pattison, Toledo, Beck et Miller ont rencontré une périostose typique et indiscutable chez un sujet atteint d'une affection thoracique tumorale sans aucune manifestation clinique de dysacromélie. Les radiographies osseuses ont révélé une prolifération périostée engaînante intéressant les os longs des membres. Cinq semaines plus tard, le malade a subi une pneumonectomie pour adénocarcinome.

MM. Bariéty et Coury ont rapporté quelques cas de périostose isolée :

Chez un malade atteint de tumeur pleurale avec métastases médiastinales, pulmonaires et rénales, l'existence d'une périostose typique et isolée a été découverte par radiographie systématique du squelette. Les lésions intéressaient principalement les os de la jambe prédominant fortement du côté de la tumeur.

Chez un autre sujet hospitalisé pour épithélioma bronchique épidermoïde infecté avec sténose bronchique et présentant, en outre, une association tuberculeuse, des anomalies périostées intéressant les os de l'avant-bras et de la jambe ont été décelées par examen radiologique systématique.
Il n'y avait aucun signe clinique de dysacromélie.

Deux autres cas de périostose isolée ont été découverts l'un au cours d'un cancer pulmonaire primitif et l'autre chez un sujet atteint de métastases d'un cancer rectal.

La périostose isolée peut se voir liée parfois à une perturbation endocrinienne telle qu'une gynécomastie ou même un myxoedème cutané pré-tibial.

LA PERIOSTOSE ISOLEE ET MYXOEDEME PRE-TIBIAL

Quelques cas rares manifestent l'association d'O.A.H.P., d'une exophtalmie et d'un myxoedème pré-tibial (Thomas, 1933 ; Cushing, 1937 ; Rynearson et Sacosa, 1941 ; Greene, 1951 ; Inch et Rolland, 1953).
Ces cas ont été découverts généralement chez des sujets atteints de goitre exophtalmique après thyroïdectomie partielle ou après traitement local par irradiation.

Diamond (1959) a constaté l'apparition d'une périostose typique chez un sujet après thyroïdectomie pour maladie de Basedow qui ne s'accompagnait jusqu'à là d'aucune manifestation dysacromélique. La radiographie des deux mains montra une réaction périostée, à topographie bilatérale, intéressant les métacarpiens et les phalanges proximales sans aucune autre anomalie de la structure osseuse. L'examen radiologique des poumons a été normal. Les articulations étaient indemnes ; il n'y avait pas de signes d'hippocratisme.

ASSOCIATION PERIOSTOSE-GYNECOMASTIE

La coëxistence d'une dysacromélie et d'une hypertrophie mammaire a été signalée par plusieurs auteurs (Bamberger, 1890 ; Fried, 1943 ; Bloom, 1948 ; Schaposnik ; Temple). Dans plus de 80 p. 100 de cas il s'agit d'une O.A.H. complète. En 1954, R. Huguenin et Fauvet ont proposé le terme "syndrome cancer broncho-pulmonaire - périostite des os longs et gynécomastie". MM. Bariéty et Coury préfèrent

l'expression "association dysacromélie-gynécomastie". En effet, la périostose isolée s'observe moins fréquemment associée que l'O.A.H.P. à une hypertrophie mammaire.

L'apparition d'une gynécomastie est assez fréquente dans des cas de périostose isolée. Elle a été constatée dans 50 p. 100 de cas relevant d'une étiologie tumorale.

La gynécomastie est le plus souvent unilatérale se manifestant du côté de la lésion thoracique (obs. de Huguenin et Fauvet ; obs. de Bariéty et Coury). Elle est parfois bilatérale (obs. de Lévi-Valensi, Dalet et Migueres). L'augmentation de volume de la glande mammaire est très souvent modérée ou même discrète : une légère tuméfaction arrondie de la région mammaire de la taille d'une noix (obs. de Lévi-Valensi, Dalet et Migueres), un élargissement de l'aréole qui est hyperpigmentée et une saillie anormale du mamelon (obs. de Bariéty et Coury).

L'hypertrophie mammaire peut précéder les manifestations périphériques qui pourraient faire défaut dans le tableau initial. Il faut rechercher alors périodiquement les signes radiologiques osseuses qui pourraient se manifester à une période tardive. R. Huguenin et Fauvet ont observé dans un cas une récidive d'un épithélioma malphigien de la bronche lobaire supérieure droite 8 mois après traitement par radiothérapie et l'apparition en même temps d'une gynécomastie homolatérale. Les radiographies osseuses à ce stade étaient normales. Les premiers signes radiologiques de périostose ont été découverts seulement trois mois plus tard.

L'apparition d'une gynécomastie est parfois tardive. MM. Bariéty et Coury rapportent un cas de périostose isolée due à un abcès de poumon. Les os de l'avant-bras et de la jambe étaient atteints. On a constaté l'apparition d'une gynécomastie homolatérale en cours de traitement endo-bronchique.

L'association de la périostose et d'une anomalie mammaire doit faire redouter une tumeur thoracique maligne. Un cas rapporté par MM. Bariéty et Coury paraît intéressant. La découverte d'une hypertrophie mammaire unilatérale chez un malade porteur d'un anévrysme syphilitique de l'aorte a incité à pratiquer des radiographies osseuses. Les clichés ont révélé une périostose latente siégeant sur les os de l'avant-bras et de la jambe et prédominant du côté de la gynécomastie. Une bronchoscopie pratiquée ensuite a confirmé l'hypothèse d'un cancer broncho-pulmonaire : il s'agissait d'un épithélioma bronchique à petites cellules.

Lévi-Valensi, Dalet et Migueres signalent un cas où l'apparition de deux éléments, périostose et gynécomastie bilatérale, a contribué à confirmer l'hypothèse d'un cancer broncho-pulmonaire qui évoluait insidieusement pendant un an sous couvert d'un pneumothorax spontané tuberculeux avec pleurocèle.

DISCUSSION PATHOGENIQUE

La pathogénie de l'O.A.H.P. et, par voie de conséquence, celle de la périostose ont fait l'objet de nombreux travaux dans les domaines biologique et expérimental. Depuis l'hypothèse ancienne de Pierre Marie et Bamberger invoquant un facteur toxi-infectieux, plusieurs mécanismes ont été suggérés pour élucider la pathogénie des dysacromélies. Nous exposons ici, analysées à la lumière des travaux récents, quelques théories qui présentent encore un grand intérêt.

Le rôle de l'anoxémie

Pigeaux en 1832 soupçonnait déjà qu'un trouble de l'hématose serait à l'origine des troubles trophiques du doigt hippocratique.

Les conditions dans lesquelles se réalise l'apparition de l'hippocratisme ont été étudiées par plusieurs auteurs.
On a incriminé une augmentation de l'apport sanguin au-delà des besoins physiologiques locaux (Mendlowitz ; Lovell). L'apport sanguin accru dans les plexus veineux dans le segment distal du doigt sous une pression relativement élevée produirait une hypertrophie du tissu local et éventuellement des remaniements ostéo-périostés (Mendlowitz ; Lovell). Le calibre des branches des artères digitales serait augmenté (Chorr et Swenson ; Lovell). La localisation des troubles trophiques dans le segment distal du doigt est attribuée à l'importance accrue des anastomoses artério-veineuses locales (Lovell).

Le mécanisme de l'anoxémie dans les cardiopathies congénitales cyanogènes s'accompagnant d'hippocratisme a fait l'objet de nombreux travaux. Bauer, Fath et Pryer (1948) puis Baker et Trounce (1949) incriminait le passage rapide du sang

artériel dans la circulation veineuse pulmonaire (shunt artério-veineux). La régression de l'hippocratisme du côté de l'anastomose a été observée dans un cas de cardiopathie congénitale après l'opération de Blalock (Wilson, 1952).
Un cas d'hippocratisme unilatéral après l'obstruction traumatique de la veine axillaire a été observé par Ribot (1956).
La coëxistence de l'O.A.H.P. et d'une cardiopathie congénitale cyanogène paraît extrêmement rare. Un cas remontant à 1907 rapporté par Shaw et Cooper concernait un sujet atteint d'une O.A.H. caractérisée et d'une cardiopathie congénitale sans aucun signe d'une affection thoracique. Un autre cas rapporté par Means et Brown paraît intéressant. Une anastomose établie entre les artères carotides et pulmonaires droites avec résection de l'artère sous-clavière droite chez un sujet atteint de tétralogie de Fallot et d'une O.A.H.P. a entraîné la disparition des phénomènes articulaires notamment du côté homolatéral.

Le rôle des anastomoses des vaisseaux de la petite circulation dans l'apparition des syndromes dysacroméliques serait analogue à celui du shunt que l'on observe dans les cardiopathies congénitales. La réalisation expérimentale d'O.A. chez le chien par l'anastomose de l'artère pulmonaire gauche à l'oreillette gauche (Mendlowitz et Leslie) a eu pour l'effet principal la surcharge périphérique en sang veineux. Cudkowicz et Armstrong (1953) ont découvert des anastomoses entre artères bronchique et pulmonaire dans 12 cas d'affections thoraciques s'accompagnant d'hippocratisme. La diminution de la pression ou un débit insuffisant dans l'artère pulmonaire semble influencer le développement de ces anastomoses. Les rapports entre la circulation bronchique et l'innervation pulmonaire étant particulièrement étroits, ces auteurs ont formulé une hypothèse nerveuse, invoquant l'intervention d'un réflexe pulmonaire vasculaire autonome, sur laquelle nous reviendrons plus loin.

Cudkowicz et Wraith (1957) pensent que ces anastomoses entre la circulation systémique bronchique et la petite circulation constituent le trait commun entre les maladies thoraciques s'accompagnant d'O.A.H.P. ou d'H.D. simple. La même anomalie existerait dans les cardiopathies congénitales présentant une atrésie des artères pulmonaires (un cas de Cudkowicz et Armstrong, 1952). Ces anastomoses peuvent se développer au contact d'une tumeur thoracique par les segments d'arrêt (Cudkowicz et Armstrong, 1953). La régression de l'O.A.H.P. après l'exérèse de la

tumeur thoracique (Semple et Mc. Cluskie, 1955) serait due vraisemblablement à la résection des anastomoses avec la tumeur.

Quelques cas atypiques de cardiopathie congénitale avec une anomalie de la grande circulation et hippocratisme localisé (Dorney et coll., 1955 ; Wood, 1956) montrent d'une façon remarquable que l'hippocratisme se manifeste lorsque les doigts ou les orteils sont irrigués par du sang partiellement ou entièrement veineux.
Ceci fait penser que les poumons à l'état normal enlèveraient du sang veineux un facteur qui déterminerait l'ouverture des anastomoses artério-veineuses des doigts. Déjà en 1901, Béclère invoquait l'hypercapnie par stase veineuse dans des cas d'hippocratisme unilatéral. L'intervention de l'hypercapnie et de l'acidose sanguine semble, cependant, peu probable (Bariéty et Coury).

Hall a suggéré récemment que la perturbation de la circulation digitale serait due à la présence de la ferritine réduite, inhibiteur de l'action vasoconstrictive de l'adrénaline circulante. Les effets de la ferritine réduite seraient inhibés par la rutine-flavonoïde. La ferritine réduite passerait à l'état pathologique par les anastomoses artério-veineuses anormales au lieu d'être rendue inactive par oxygénation dans le tissu pulmonaire normal. L'hypothèse de Hall n'est pas encore confirmée. Le dosage de la ferritine réduite dans le sang artériel paraît extrêmement difficile.

P.P. Lévy, J. Loygue et E. Lévy (1959) ont attribué un rôle à une "dysoxie globulaire", un trouble de la fonction de fixation d'oxygène des hématies lésées par les bactéries pyogènes. A l'aide de l'épreuve de l'hyperoxémie provoquée, ces auteurs ont constaté l'importance de la dysoxie globulaire dans la grande majorité des cas d'affections endo-thoraciques de nature suppurative et tumorale.

Dans une étude de l'oxygène du sang artériel effectué par la détermination de la saturation oxyhémoglobinée dans 38 cas de dysacromélies d'origine thoracique, l'anoxémie a été retrouvée dans 44,7 p. 100 des cas et elle n'était pas proportionnelle à l'intensité des modifications des extrémités (Bariéty, Coury et Milochevitch, 1960).

L'anoxémie ne semble pas, donc, un facteur constant dans les dysacromélies d'origine thoracique ce qui s'oppose à la pathogénie anoxémique. Dans les dysacromélies d'origine extra-thoracique, il n'existe habituellement aucun trouble de l'hématose. L'intervention de la dysoxie globulaire paraît très hypothétique. Par contre, le rôle de l'anoxémie est évident dans les cardiopathies cyanogènes.

L'intervention nerveuse

La théorie neuro-végétative, inspirée par la présence des phénomènes neuro-sympathiques et vaso-moteurs et par les aspects communs dans l'O.A.H.P. et les ostéo-arthropathies nerveuses, attire l'attention de nouveau depuis une dizaine d'années.

Au cours d'interventions ne comportant pas d'exérèse pulmonaire mais une simple ligature de l'artère pulmonaire, Wyburn-Wilson (1948) a constaté la disparition des phénomènes articulaires douloureuses. Flavell attribue l'effet à la section des filets nerveux de la région hilaire.

Flavell (1956) a obtenu le même résultat dans deux cas après section homolatérale des branches du vague dans la région hilaire et dans trois cas après vagotomie aussi loin que possible de la région hilaire. Huckstep et Bodkin (1958) ont vu l'action favorable de la vagotomie sur les phénomènes articulaires dans deux cas avec disparition de la gynécomastie associée dans un cas. Trever (1958) a constaté l'effet analgésique de l'atropine sur les manifestations articulaires douloureuses dans un cas.

Toutes ces interventions semblent indiquer que les manifestations dysacroméliques seraient déterminées par un réflexe nerveux passant du poumon lésé par les fibres du vague et qu'elles pourraient être supprimées par section du vague même quand la tumeur est inopérable. Toutefois, la régression d'hippocratisme n'a pas été constatée dans les cas précédents. Plus récemment, Kourilsky, Pieron et leurs collaborateurs (1961) ont signalé l'action favorable de la vagotomie bilatérale dans un cas sur les douleurs articulaires et en même temps sur la déformation hippocratique témoignée par l'apparition des stries transversales des ongles.

Les rapports étroits entre la circulation bronchique et l'innervation pulmonaire ont été particulièrement soulignés par Daly et Van Euler (1933). Larsell et Dow (1933) affirment également que les nerfs et les plexus intra-pulmonaires sont irrigués par les artères bronchiques.
Cudkowicz et Armstrong (1953) ont avancé une hypothèse selon laquelle, au cours du syndrome pulmonaire avec shunt entre les systèmes vasculaires bronchique et pulmonaire les incitations provenant des fibres nerveuses ischémiées détermineraient par voie réflexe l'ouverture des anastomoses artério-veineuses dans les membres.
Le cas de Kourilsky et Pieron (1961) paraît intéressant. Ces auteurs ont constaté la régression d'hippocratisme après vagotomie bilatérale chez un sujet atteint d'O.A.H.P. due à un cancer métastatique du poumon.

L'association dysacromélie-gynécomastie a fait l'objet de quelques hypothèses. La vagotomie peut déterminer la régression à la fois du syndrome dysacromélique et de la gynécomastie (cas de Huckstep et Bodkin, 1958). Reprenant la théorie nerveuse de Cudkowicz et Armstrong, Huckstep et Bodkin invoquent les anastomoses artério-veineuses périphériques qui s'ouvriraient dans la glande mammaire aussi bien que dans les membres. P. Thibault (1959) pense à la modification d'un récepteur tissulaire local qui déterminerait en même temps la constitution de la dysacromélie et de la gynécomastie, le récepteur mammaire étant sensibilisé à des doses hormonales physiologiques.

L'intervention d'un réflexe dans lequel participerait le vague paraît, donc, certaine, mais comme plusieurs auteurs l'ont remarqué son mode de fonctionnement et d'excitation demeure encore obscur.
Toutefois, ce mécanisme n'explique pas les manifestations dysacroméliques dans les affections extra-thoraciques.

Théorie endocrinienne

La pathogénie hypophysaire a été inspirée par les traits communs entre l'acromégalie, la pachydermopériostose et l'O.A.H.P. Fried (1943) invoquait un déséquilibre endocrinien ; dans trois cas d'O.A.H.P. il a trouvé à l'autopsie une hyperplasie des cellules éosinophiles du lobe antérieur de l'hypophyse.
Bloom (1948) attribuait l'hyperplasie des cellules éosinophiles à la présence d'une

métastase dans le lobe antérieur de l'hypophyse. Cependant, Ellman (1953) et Jarvinien et Kimlin (1954) ont trouvé histologiquement dans 4 cas une hyperplasie des cellules éosinophiles sans métastase néoplasique.

La théorie hypophysaire semblait être renforcée par d'autres constatations : altérations osseuses très voisines dans l'acromégalie et l'O.A.H.P., l'existence possible d'un faciès acromégaloïde dans l'O.A.H.P. (un cas nouveau de Boudin et Pepin, 1961), la découverte d'une gynécomastie, d'un adénome éosinophile chromophile du lobe antérieur de l'hypophyse (Greene, 1951).

Les liens unissant l'affection thoracique et l'anté-hypophyse, malgré de nombreuses hypothèses, demeurent encore obscurs. Castex a fait intervenir un relai diencéphalique. La conception d'un mécanisme neuro-endocrinien, soutenue également par Bonniot et par Kourilsky, invoquerait l'intervention du vague dans un réflexe à participation diencéphalo-hypophysaire sur un terrain prédisposé d'hyperpituitarisme latente (Bariéty et Coury). La réalisation expérimentale d'une dystrophie osseuse et d'une hypotrophie testiculaire chez des cobayes par injection des extraits de cancer bronchique provocateur chez l'homme d'une O.A.H.P. (Thiers, Bérard et collaborateurs, 1952) fait penser que l'intermédiaire entre l'hypophyse et le thorax pourrait être humoral.

Les résultats des examens biologiques ne semblent pas appuyer suffisamment la pathogénie hypophysaire. Hummel (1943) a trouvé une réaction d'Ascheim et Zondek positive 29 fois dans 30 cas chez des hommes atteints d'hippocratisme. Il a aussi constaté l'augmentation de l'hormone somatotrope chez ces sujets, mise en évidence par l'épreuve de l'accroissement pondéral de la rate.
Cette constatation n'a pas été confirmée depuis. L'hyperphosphorémie qui pourrait signifier une hyperactivité somatotrope de l'antéhypophyse a été trouvée dans une minorité des cas par MM. Bariéty et Coury. La chute du taux des 17-cétostéroïdes urinaires est fréquente mais inconstante (Bariéty, Coury et Milochevitch, 1960).

L'association de la triade - O.A.H.P., exophtalmie et myxoedème pré-tibial a été vue dans quelques cas après thyroïdectomie ou après traitement local par irradiation. On a incriminé une perturbation du sympathique cervico-thoracique avec ou sans participation hypophysaire réactionnelle (Bariéty et Coury, 1950).

Milochevitch (1959) attribue la constitution de la dysacromélie à une hyperactivité hypophysaire réactionnelle qui déborderait sur la fonction somatotrope. Freeman (1958) a vu l'association d'hippocratisme à une exophtalmie dans un cas d'hyperthyroïdie. La coëxistence d'une dysacromélie et d'une exophtalmie dans l'hyperthyroïdie aussi bien que dans l'état d'hypothyroïdie après traitement anti-thyroïdien fait penser que ce syndrome avec ou sans myxoedème pré-tibial serait une manifestation clinique d'un dysfonctionnement pituitaire.

La perturbation endocrinienne est manifeste dans ces rares associations à une dysacromélie d'une exophtalmie avec myxoedème pré-tibial ; elle est probable dans des cas s'accompagnant d'une hypertrophie mammaire. Mais la théorie endocrinienne n'explique pas la constitution d'hippocratisme dans les cardiopathies congénitales et que les extrémités digitales soient le siège d'hippocratisme. Les modifications digitales dans l'acromégalie diffèrent de celles existant dans l'O.A.H.P. ou dans l'H.D. simple. La théorie endocrinienne n'est pas jusqu'ici confirmée biologiquement de façon valable. Il faudrait, pour cela évaluer l'activité somatotrope de l'antéhypophyse par une technique biologique éprouvée.

La pathogénie des dysacromélies est diversement interprétée. Il ressort de cette étude qu'aucun mécanisme propose jusqu'ici ne peut être retenu pour le lien pathogénique commun aux dysacromélies. Bien que la périostose isolée et l'hypertrophie mammaire coëxistent fréquemment, l'hypothèse d'une participation hypophysaire à l'origine de ces deux manifestations (R. Huguenin et Fauvet, 1954) n'a pas encore trouvé confirmation. Les altérations anatomiques des os conduisent à penser que la dystrophie osseuse serait liée à un désordre profond de la vaso-motricité dont on ignore encore la nature et l'origine.

CONCLUSIONS

Dans cette étude nous avons essayé de montrer que ces anomalies osseuses latentes donnent lieu à un syndrome bien distinct dans le cadre des dysacromélies d'origine thoracique. Il convient de ranger ce syndrome, qui s'exprime uniquement sur le plan radiologique, parmi les formes dégradées de l'O.A.H.P.

La périostose isolée fait fugure de syndrome rare. En effet, son existence peut passer souvent inaperçue. D'où l'intérêt évident de rechercher systématiquement les altérations radiologiques au cours des affections thoraciques tumorales. La périostose a un intérêt sémiologique certain dans les pneumopathies de nature indéterminée. Sa découverte et plus encore l'association d'une gynécomastie doit faire redouter une lésion thoracique maligne.

C'est en fait par l'étude radiologique du squelette que l'on fait le diagnostic, en découvrant les anomalies maintenant bien précisées de la périostose. Les lésions portent strictement sur les diaphyses des os longs des membres. Elles sont souvent tardives, mais peuvent être précoces et même révélatrices. Le syndrome, habituellement bilatéral et symétrique, prédomine parfois du côté de la lésion causale.

L'étiologie habituelle de ce syndrome est une tumeur endo-thoracique. Dans la grande majorité des cas, il s'agit d'un cancer broncho-pulmonaire primitif.

La prolifération périostée est le résultat d'un double processus caractérisé par une raréfaction et une néoformation osseuses où l'hypervascularisation semble jouer un rôle déterminant.

Le diagnostic de la périostose se discute avec diverses ostéopathies primitives et réactionnelles.

La pathogénie des dysacromélies reste encore mal élucidée. La dystrophie osseuse semble être liée à un trouble de la vaso-motricité dont la nature et l'origine demeurent obscures.

Vu, le Président de Thèse :

Professeur M. BARIETY

Vu, le Doyen de la Faculté :

Professeur L. BINET

Vu, et permis d'imprimer

Le Recteur de l'Académie de Paris

J. ROCHE

BIBLIOGRAPHIE

BARIETY, M. et COURY, Ch. - L'ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique et les dysacromélies d'origine thoracique.
La Semaine des Hôpitaux de Paris, N° 36, 14 mai 1950.

BARIETY, M. et COURY, Ch. - Réflexions à propos de quelques nouveaux cas de dysacromélies. Bull. Mém. Soc. Med. Hôp. de Paris, N° 25 et 26, 1950.

BARIETY, M., COURY, Ch. Σ MILOCHEVITCH, R. - Les données biologiques au cours des dysacromélies. Bull. Mém. Soc. Méd. Hôp. de Paris, N° 1 et 2, 1960 pp. 48-62.

BECLERE, A. - La pathogénie du doigt hippocratique. Bull. Mém. Soc. Mém. Hôp. Paris, 749, 1er Juillet 1904 et 381, 4 mars 1932.

BLOOM, W. - Pituitary implications in hypertrophic pulmonary osteoarthropathy. Annals of Internal Medecine, N° 2, août 1948.

BONDIN, G., PEPIN, B. Σ LOUNEAU, G. - Ostéo-arthropathie hypertrophiante de P. Marie et neurinome malin thoracique.
Bull. Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris, N° 22, 23 et 24, 1961.

BONNIOT, A., ARNAUD, G. et JACQUOT, F. - O.A.H.P. de Pierre Marie par fibrome endothoracique. Rôle du vague dans la génèse de la maladie de Pierre Marie. Rhumatologie, N° 1, 23-24, 1958.

COURY, CH. - L'hippocratisme digital, l'O.A.H.P. et les autres dysacromélies apparentées. (1960).

COURY, Ch. - Hippocratic fingers and hypertrophic ostéoarthropathy. British Journal of Diseases of the Chest, Juillet 1961.

CRUMP. - Virchows Arch. Path. Anat., 1929, 271, 467-511.

CUDKOWICZ, L. et ARMSTRONG, J.B. - Finger clubbing and changes in the bronchial circulation. The British Journal of Tuberculose and Diseases of the Chest, octobre 1953, 47, N° 4, pp. 227-234.

CUDKOWICZ et WRAITH. - Thorax, 4, 313, 1957.

DESGREZ, M. et BESSON, R. - A propos de deux observations d'O.A.H.P. de P. Marie Sté. Fr. d'Electro-Radiologie, séance du 11 mai 1948 ; Journal de Radiologie et d'Electrologie, 29, 1948, 627-631.

DIAMOND, M.J. - Le syndrome exophtalmie, ostéoarthropathie et myxoedème localisé. Annals of Internal Medecine, 18, 51, 1955.

DORNEY, E.R., FOWLER, N.O. et MANNIX, F.P. - Hippocratisme digital unilatéral dû à l'absence de l'arc aortique. Amer. J. Med., 18, pp. 150-154, Janvier 1955.

FIAVELL, G. - Reversal of pulmonary hypertrophic osteoarthropathy by vagotomy. Lancet, 1, pp. 260-262, 1956.

FREEMAN, A.G. - Gross digital clubbing and exophtalmic ophthalmoplegia in thyroid disorders. Lancet, 2, 57-60, 12 juillet 1958.

FRIED, B.-M.- Chronic pulmonary osteoarthropathy, dyspituitarism as a probable cause. Arch. of Internal Medecine, 72, 1943, pp. 565-580.

GALL, G.H. - Cause de l'hippocratisme digital. Vérification d'une hypothèse nouvelle. Lancet, N° 7076, 11 avril 1959, 750-753.

HUCKSTEP et BODKIN. - Lancet, 16 août 1958, N° 7042, 2, 343-345.

HUGUENIN, R., FAUVET, J., PIERART, A. et DE LEOBARDY, J. - Le syndrome cancer bronchopulmonaire, périostite des os longs et gynécomastie.
Bull. Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris, 1954, 70, pp. 986-991.

KOURILSKY, R., PIERON, R., BONNET, J.-L., JACQUILLOT, Cl., DEMAY, Cl., LEVY, G., HIVET, M. et VERLEY, J.M. -
Vagotomie bilatérale et hypophysectomie dans un cas d'O.A.H.P. due à un cancer secondaire du poumon.
Bull. Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris N° 5-6, 113-138, 1961.

LAMACHE, A., BOUREL, M., CHEVREL, M.L. et RICHIN, J.L. - La périostose engaînante de l'O.A.H.P. de Pierre Marie. Revue du Rhumatisme, Juillet-août 1956, 23, N° 7-8, 584-589.

LAMACHE, HOUARD, BOUREL et LANCHON. - Visions macroscopiques sur O.A.H.P. Rev. Rhumat., janvier 1958, 23, N° 1, 59-63.

LEVI-VALENSI, A., DALET, R. et MIGUERES, J. - Sur un cas d'association gynécomastie-ostéopériostite des os longs au cours d'un cancer bronchique. Journal de Pneumo-Phtisiologie d'Afrique du Nord, Tome VI, N° 2, 2ème trimestre, 1957.

LEVY, PP., LOYGUE, J. et LEVY, E. - L'hippocratisme digital d'origine endothoracique, Presse Médicale, 30 mai 1959, p. 1101.

LOUYOT, P. et CASTELAIN. L'O.A.H.P., maladie de Pierre Marie, Revue du Rhumatismen N° 8, 1941, pp. 514-541.

LOVELL, R.R.H. - Observation on the structure of clubbed fingers. Clinical Science, 1950, 9, 299.

MARIE, P. - De l'ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique. Revue de Médecine, X, 1890, pp. 1-36.

MEANS, M.G. et BROWN, N.W. - Secondary hypertrophic os teoarthropathy in congenital heart disease. Am. Heart J., 34, 262-271, 1947.

MENDLOWITZ. - Amer. J. Med., 1957, 22, N° 1, 1-4.

MENDLOWITZ, H. et LESLIE, A. - The experimental simulation in the dog of the cyanosis and H.O.A. which are associated with congenital heart disease. Am. Heart J., 24, 141-152, 1942.

PATTISON, J.D., BECK, E. et MILLER, W.B. - Hypertrophic O.A. in carcinoma of the lung. J.A.M.A., 146, 783, 1951.

RENON et GERAUDEL. - Ostéite engaînante des diaphyses, contribution à l'étude de l'O.A.H.P. de P. Marie. Presse Méd. 23 Juin 1920.

RIBOT, S. - Unilateral clubbing following traumatic obstruction of the axillary vein. A.M.A. Arch. Int. Med., 1956, 98, 482.

SAINTON, P., DARBOIS et LUTON. - Un cas d'ostéite engaînante des diaphyses. Bull. Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris, 1923, pp. 439-446.

SHAW, H.B. et COOPER, R.M. - Pulmonary hypertrophic osteoarthropathy occurring in a case of congenital heart disease. Lancet, 1, 880-881, 1907.

TEMPLE, H.L., et JASPIN, G. - Hypertrophic osteoarthropathy. Am. J. of Roentgenology et Radiumtherapy, vol. 60, aout 1948, p. 232.

THIBAULT, P. - Gynécomastie et affections thoraciques.
Presse Médicale, 1er août 1959, p. 1460.

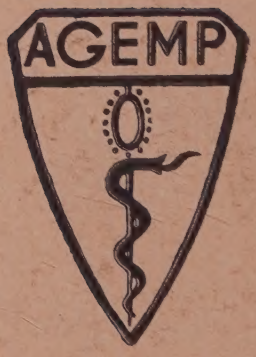
THIERS, BERARD, PLAUCHU et HAOUR. - Revue du Rhumatisme, Juin 1952, N° 6, 295-299.

TREVER - Annals of Int. Med., mars 1958, 48, pp. 660-668.

VOGEL, A., BLUMENFELD, S. et GUTNER, L. - Diagnostic significance of pulmonary hypertrophic osteoarthropathy. Am. J. Med., 18, 51, 1955.

P L A N

	Pages
Introduction	1
Historique	2
Observation	3
La périostose isolée	8
- Etiologie	8
- Syndrome périosté	9
- Evolution	10
- Anatomie pathologique	11
- Diagnostic	13
Place de la périostose isolée dans le cadre des dysacromélies	16
Discussion pathogénique	22
Conclusions	29
Bibliographie	I



AGEMP
POLYCOPIE
8, rue Dante
PARIS-V•
Téléphone : ODÉon 58-90